FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE CAEN

ANNEE 1970

THÈSE

N° 24

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

LE SYNDROME DE BROWN-SEQUARD

DANS LA SCLEROSE EN PLAQUES

(A propos d' une observation personnelle)

par

Alain MARIE

EXTERNE DES HOPITAUX DE CAEN

Né le 19 Aout 1942 a PERIERS (50)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : 23 Juin 1970

PRESIDENT : M. le Professeur VILLEY

Reproduction du sceau original de la Faculté de Médecine de CAEN, fondée en 1438

Imprimée à Caen par A.C.E.M.C. Polycopie

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Par délibération en date du 29 mars 1969, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation, ni improbation.

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE CAEN

PROFESSEURS

MM.	PORIN	Clinique médicale A
	BONNET	Clinique obstétricale
	GUIBE	Clinique chirurgicale A
	LACROIX	Clinique et pathologie chirurgicales B
	LEMAIRE	Physiologie
	LEMENAGER	Pathologie générale et expérimentale
	LE TALAER	Toxicologie
	LHIRONDEL	Clinique médicale infantile
	MARCY	Pharmacodynamie
	OLIVIER	Clinique médicale B
	PHELINE	Anatomie
	POULAIN	Médecine opératoire
	ROBBA	Pharmacie chimique
	SAVINI	Pharmacologie
	VALLA	Médecine générale et thérapeutique
	VILLEY	Clinique médicale C

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41542711_0026

PROFESSEURS AGREGES

MM.	BRION	Psychiâtrie
	CAEN	Hématologie, sérologie, immunologie
	CATTAN	Médecine générale et thérapeutique
	DAVERNE	Electro-radiologie
	DESCHAMPS	Dermatologie
	DROSDOWSKY	Biochimie médicale
	EVRARD	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
	FABRE	Physiologie
	FERNANDEZ	Physique médicale
	FOUCAULT	Médecine générale et médecine expérimentale
	GAUBERTI	Médecine Préventive, Santé Publique, Hygiène
	GEORGES	Zoologie
	GUIHARD	Médecine générale
	IZARD	Histologie et embryologie
	KOCH	Matière médicale
	LEVY	Gynécologie et obstétrique
	LOYAU	Rhumatologie
	MOREL	Bactériologie, parasitologie, virologie
	MORIN	Neurologie
	PAYS	Chimie analytique
	PIN	Biochimie médicale
	POILPRE	Psychiâtrie
	ROQUES	Chimie organique
	ROUSSELOT	Anatomie Pathologique
	THERET	Histologie et embryologie
	VENEZIA	Pédiâtrie

A mes parents et à mes grand-parents

A ma femme et à mes enfants

A mes beaux-parents

A ma famille

A mes amis

Avec toute mon affection

A Monsieur le Professeur Raymond VILLEY
Professeur de Clinique Médicale
Médecin du Centre Hospitalier Universitaire de CAEN

qui nous a confié le sujet de cette thèse et nous a fait le grand honneur d'en accepter la présidence.

Pendant notre séjour d'un an dans son Service, nous avons apprécié la qualité de son enseignement. Il nous a appris une médecine où la clinique et le sens humain gardent la place de choix.

En témoignage de notre sincère reconnaissance et de notre profond attachement.

A Messieurs les membres de notre jury de thèse.

A Monsieur le Professeur Jacques PORIN
Professeur de Clinique Médicale
Doyen de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de CAEN.

Nous gardons de notre passage dans son Service le souvenir d'un grand clinicien.

En témoignage de notre respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur Henri ADAM
Neuro-chirurgien du Centre Hospitalier Universitaire de CAEN

Nous avons eu l'honneur d'être externe dans son Service.

Tout au long de nos études, nous avons pu apprécier l'étendue de ses connaissances et sa grande bienveillance.

En témoignage de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Etienne POILPRE
Maître de Conférence Agrégé
Médecin du Centre Hospitalier Universitaire de CAEN

Il a guidé nos premiers pas en Neurologie et en Psychiatrie.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance.

A nos Maîtres du Centre Hospitalier Universitaire de CAEN

Monsieur le Docteur AUBRION

Monsieur le Professeur Agrégé DESCHAMPS

Monsieur le Docteur GODARD

Monsieur le Professeur LACROIX

Monsieur le Docteur L'HIRONDEL Jacques

Monsieur le Professeur Agrégé LOYAU

Monsieur le Professeur Agrégé MORIN

Monsieur le Docteur SEVAUX

Monsieur le Professeur Agrégé VALLA

A Monsieur le Professeur Pierre GAUBERTI
Maître de Conférence Agrégé
Médecin-Assistant du Centre Hospitalier Universitaire de CAEN

Il nous a guidé, tout au long de nos études, avec amitié et dévouement.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre sincère reconnaissance.

A la mémoire de Monsieur le Professeur Joseph ROUSSELOT

Professeur d'Anatomo-Pathologie

Nous gardons de notre Maître le souvenir de son immense érudition et de sa grande bienveillance.

A tous nos Maîtres de la Faculté de Médecine de CAEN

A tous nos amis de l'Hôpital de CAEN

LE SYNDROME DE BROWN-SEQUARD

DANS

LA SCLEROSE EN PLAQUES

(à propos d'une observation personnelle)

P L A N

-=-=-=-

Pages

- INTRODUCTION 1

- OBSERVATION 3

- LE SYNDROME DE BROWN-SEQUARD :

  - HISTORIQUE 9

  - SEMIOLOGIE 14

  - ETIOLOGIES HABITUELLES 18

- LE SYNDROME DE BROWN-SEQUARD DANS LA SCLEROSE EN PLAQUES, SELON LA LITTERATURE 22

- CONCLUSIONS 40

I N T R O D U C T I O N

C'est à CHARCOT et à VULPIAN que l'on doit la première description clinique, précise et détaillée, de la Sclérose en Plaques. Ils distinguaient alors trois grandes formes symptomatiques dans cette maladie :

- la forme cérébrale
- la forme spinale
- la forme cérébro-spinale

A partir de 1880, CHARCOT élargissait le cadre de ce premier tableau clinique, en rapportant de nombreuses observations de formes "frustes et atypiques" de cette maladie. Il distinguait alors :

- des formes atypiques ou frustes par effacement
- des formes atypiques abortives ou frustes primitives
- des formes atypiques ou frustes par intervention de symptômes insolites :
    - variété hémiplégique
    - variété tabétique
    - variété latérale amyotrophique

Il était bientôt suivi par ses élèves - tel BOUICLI, qui dans sa thèse de 1883 sur les "Anomalies et formes frustes de la Sclérose en Plaques" rassemble les matériaux épars relatifs à cette question -, et par BABINSKI surtout, dont la thèse de 1885 sur l'"Etude anatomique et clinique sur la Sclérose en Plaques" devait marquer les travaux de cette époque sur la Sclérose en Plaques.

Depuis, on connaît bien le polymorphisme clinique de cette maladie dont on a l'habitude de dire qu'elle peut tout donner.

Cependant, certaines formes cliniques restent exceptionnelles. Ainsi, rencontrer un syndrome de Brown-Séquard dans la Sclérose en Plaques est un fait rare, et nous avons cru intéressant, à l'occasion d'une observation personnelle, de rechercher dans la littérature les publications sur des cas analogues.

O B S E R V A T I O N

Madame LE... Marie Thérèse, 20 ans, entre le 2 janvier 1969 dans le Service du Professeur VILLEY.

Depuis environ 3 semaines, cette jeune femme se plaint d'une diminution progressive de la force musculaire de sa jambe droite et d'une perturbation de sa jambe gauche.

Madame LE... n'a pas d'antécédents pathologiques notables.

Elle n'a pas eu de traumatisme récent ou ancien.

Elle est mariée depuis 2 ans et a accouché en juillet 1968 d'une petite fille qui est en bonne santé. La grossesse et l'accouchement se sont passés normalement. Cependant, elle nous signale un fait qui retient notre attention : au cours du dernier mois de sa grossesse, est survenu un épisode de diplopie transitoire ayant duré 4 à 5 jours.

En septembre 1968, un mois et demi après son accouchement, Madame LE... se plaint de douleurs en ceinture dans la région dorsale haute. Ces douleurs la réveillent en fin de nuit et disparaissent dans la matinée. Elles cèdent spontanément au bout de quelques jours.

Il y a 3 semaines environ, au début du mois de décembre 1968, apparaissent une lourdeur, une faiblesse dans le membre inférieur droit, qui vont en augmentant progressivement d'intensité, rendant rapidement la marche difficile. En même temps, Madame LE... constate une diminution de la sensibilité de son membre inférieur

gauche.

Enfin, elle nous signale qu'elle a un arrêt des règles depuis le 2 octobre 1968.

A l'examen, le 2 janvier 1969, on constate que :

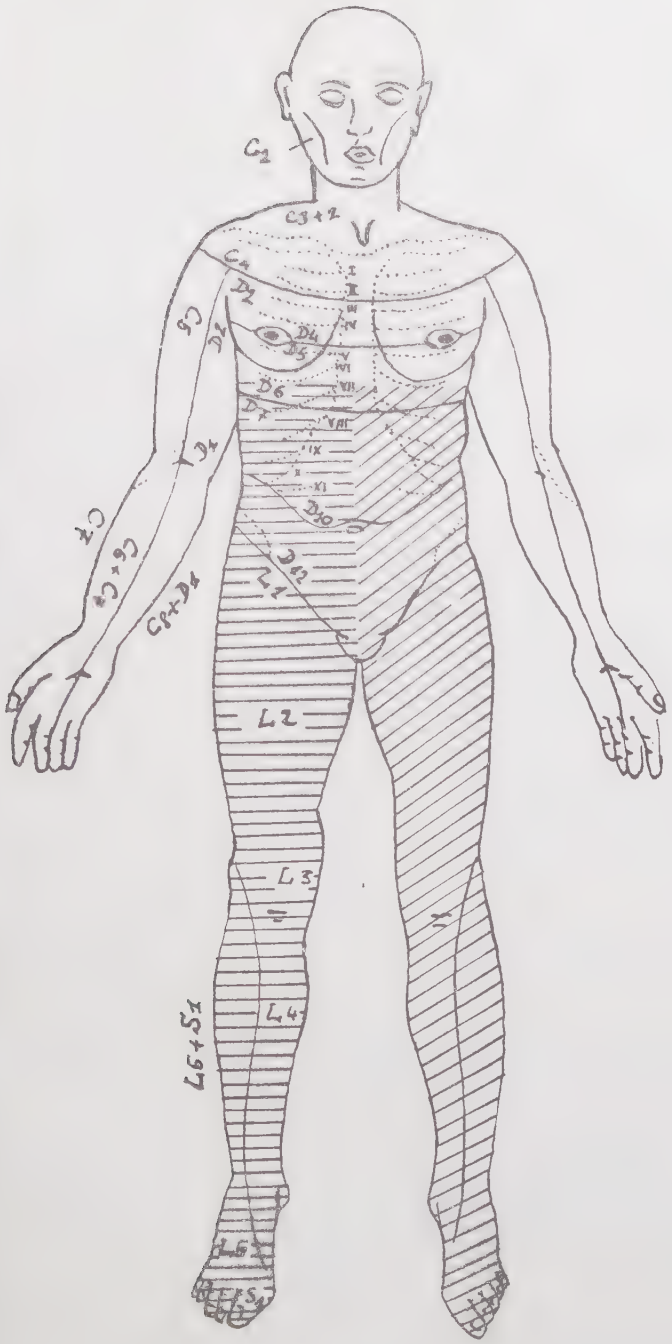
- debout, la malade esquive l'appui sur son membre inférieur droit.
- à la marche, elle a tendance à stepper avec sa jambe droite
- allongée, elle présente au membre inférieur droit :
  - une diminution globale de la force musculaire, avec prédominance du déficit moteur sur les raccourcisseurs de la jambe et du pied.
  - une hypertonie de type pyramidal
  - des réflexes rotulien et achilléen, vifs, polycinétiques ; une trépidation épileptoïde du pied inépuisable ; un signe de Babinski.
  - des troubles de la sensibilité profonde mis en évidence par l'étude du sens vibratoire au diapason, l'étude du sens de position du gros orteil, l'épreuve du talon sur le genou.

Par contre, il n'existe aucun trouble de la sensibilité superficielle.

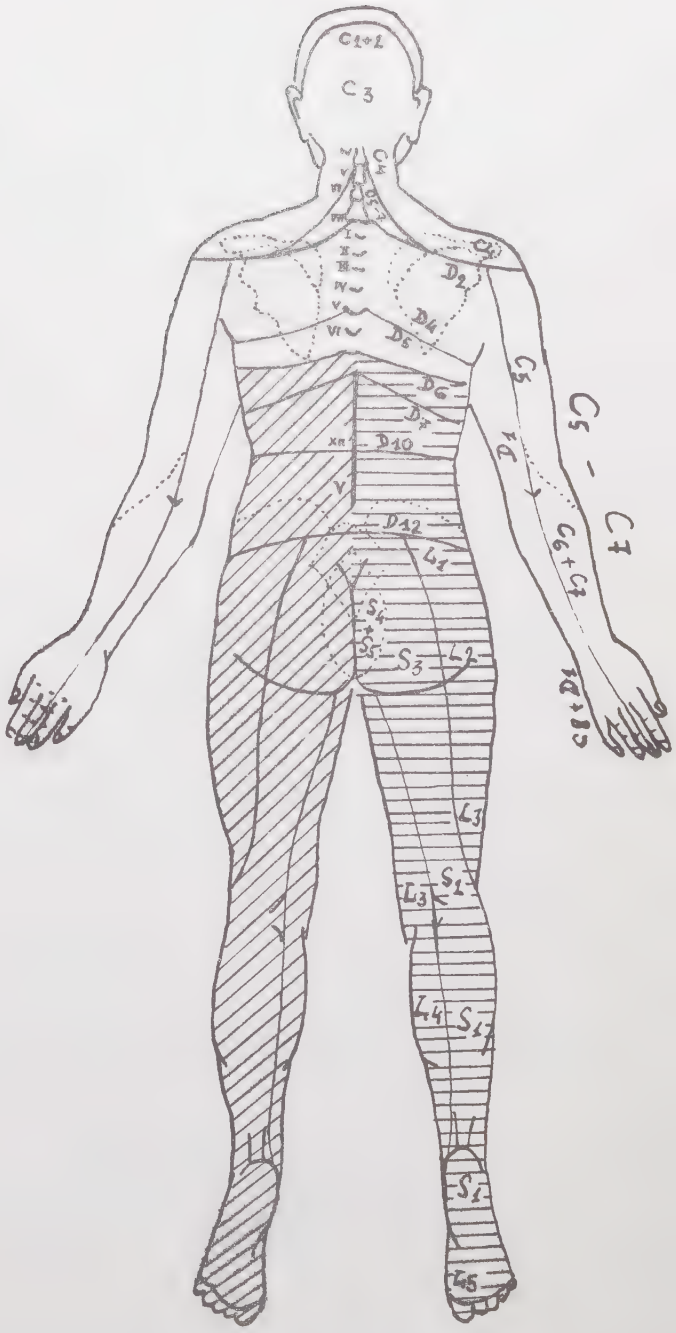
A noter, du côté droit également, l'abolition des réflexes cutanés abdominaux.

Au membre inférieur gauche, on constate que :

- la force musculaire, le tonus, les



FACE



DOS

Sensibilité superficielle (hypoesthésie au tact).

Troubles moteurs.

le 3/1/1969

réflexes sont normaux.

- il n'existe aucun trouble de la sensibilité profonde ; par contre, il existe une anesthésie presque complète au tact remontant jusqu'à D6. La sensibilité thermo-algésique est très peu perturbée.

Signalons également quelques troubles urinaires à type de mictions impérieuses.

Le reste de l'examen neurologique est absolument normal :

- aux membres supérieurs, la motilité, le tonus, les réflexes sont normaux. Il n'existe pas de troubles de la sensibilité superficielle ou profonde.
- l'examen des paires craniennes est normal : en particulier, il n'existe pas de paralysie oculo-motrice.
- il n'y a pas de troubles cérébelleux ; pas de nystagmus.
- le fond d'oeil est normal.

Nous sommes donc en présence d'un syndrome de Brown-Séquard typique.

L'examen clinique du rachis est normal. Il n'y a pas de fièvre. Cette jeune femme est enceinte de 2 mois et demi environ.

Voici les résultats des examens complémentaires que nous avons pratiqués :

- l'examen radiologique du rachis est normal dans sa totalité.
- l'épreuve manométrique de Queckenstedt-Stookey est

normale.

- le liquide céphalo-rachidien a la formule suivante: 8 lymphocytes/mm^3 - 0,35 g/l d'albumine - benjoin colloïdal : 00222 22220 00000 0 (avec B.W. négatif) - électrophorèse des protéines : 40 % de gamma-globulines.

Au cours de son hospitalisation, la malade va recevoir pendant 15 jours, un traitement comportant Iodaseptine salicylée et vitamines B1 et B6.

Nous allons assister à une amélioration rapidement progressive des troubles de la motilité et de la sensibilité profonde du côté droit, ainsi qu'à une disparition complète des troubles de la sensibilité au tact, du côté gauche.

Lorsque la malade quitte le Service le 22 janvier 1969, la marche s'est considérablement améliorée. On constate encore, au niveau du membre inférieur droit :

- une petite diminution de la force musculaire touchant surtout les raccourcisseurs de la jambe.
- des réflexes rotulien et achilléen vifs ; une trépidation épileptoïde du pied ; un signe de Babinski.

Du côté gauche, il n'existe plus aucun trouble de la sensibilité superficielle.

Nous revoyons Madame LE... Marie-Thérèse, le 19 février 1969. Elle est maintenant enceinte d'environ 4 mois. La marche est redevenue pratiquement normale. Mais depuis une quinzaine de jours, elle se plaint de sensations fréquentes de fourmillement dans les deux mains.

A l'examen neurologique, nous constatons :

- l'absence de déficit moteur au niveau du membre inférieur droit, ainsi qu'en témoignent l'étude de la force segmentaire et la manoeuvre de Mingazzini.
- mais les réflexes rotulien et achilléen restent vifs à droite et persistent une trépidation épileptoïde du pied ainsi qu'un signe de Babinski de ce même côté.
- par contre, il n'existe plus aucun trouble de la sensibilité superficielle du côté gauche.

La malade a été revue le 5 décembre 1969. Son accouchement s'est passé normalement et l'enfant est tout à fait bien portant.

Madame LE... a gardé des séquelles légères et on constate maintenant des signes pyramidaux des deux côtés. La marche est à peu près normale bien que la force musculaire soit légèrement diminuée du côté droit. Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis des deux côtés, les deux rotuliens sont vifs et le signe de Babinski est présent des deux côtés. Il n'y a pas de troubles sensitifs. Le fond d'oeil normal.

Chez cette jeune femme de 20 ans, nous nous sommes donc trouvés, en janvier 1969, en présence d'un syndrome de Brown-Séquard typique.
Nous avons établi le diagnostic de Sclérose en Plaques sur des critères cliniques et biologiques.
Critères cliniques :

- épisode de diplopie transitoire, spontanément régressif, dans les mois qui ont précédé l'apparition du

syndrome de Brown-Séquard.

- installation progressive de ce syndrome ;
- évolution spontanément et rapidement régressive de la symptomatologie neurologique.

Critères biologiques du liquide céphalo-rachidien :

- cytologie très peu élevée : 8 lymphocytes/mm3
- albuminorachie sub-normale : 0,35 g/l
- benjoin colloïdal élargi, précipitant du troisième au neuvième tube, alors que le B.W. est négatif.
- augmentation importante des gamma-globulines qui sont à 40 %.

H I S T O R I Q U E

C'est FODERA (1823) qui le premier a examiné avec soin l'influence de la section transversale d'une moitié de la moelle épinière sur la motricité et la sensibilité du membre correspondant.

Il avait constaté sur des mammifères que la motricité est nulle ou très diminuée dans le membre postérieur du côté correspondant à la lésion, alors que la sensibilité persiste ; et même, il avait noté que la sensibilité est plus vive dans ce membre que partout ailleurs, indiquant donc l'hyperesthésie de ce membre, fait sur lequel l'attention a été appelée plus tard d'une façon toute spéciale.

SCHOPS, quelques années plus tard, (1827), refait ces expériences sur des oiseaux et constate lui aussi la persistance de la sensibilité dans les parties du corps qui correspondent au côté de l'hémisection de la moelle.

VAN DEEN, STILLING, expérimentant sur d'autres animaux, aboutissent aux mêmes conclusions.

Mais aucun de ces auteurs ne constate la disparition de la sensibilité dans le membre postérieur opposé au côté de l'hémisection.

Pourtant, dès 1827, OLLIVIER d'ANGERS, dans son "Traité de la Moelle Epinière et de ses Maladies", relatait une observation qui est certainement la première

observation clinique d'un syndrome de Brown-Séquard.

Voici, résumée, cette observation :

"Un tambour de la garde nationale de Paris était en rixe avec un de ses camarades ivre ; celui-ci, ne pouvant l'atteindre, lui lança son sabre à une assez grande distance, et au moment où, voulant se retirer, il présentait le dos, la pointe de l'instrument atteignit la partie supérieure et postérieure du cou. Le blessé sentit aussitôt ses jambes se ployer sous lui et tomba ; il fut apporté le lendemain à l'hôpital de La Charité ; la plaie, dont les bords étaient un peu contus, avait environ deux pouces ; elle était placée à la partie postérieure, supérieure et latérale droite du cou, immédiatement au-dessous de l'occipital... Le membre supérieur droit, avait perdu ses mouvements, mais il avait conservé sa sensibilité ; le membre inférieur droit semblait un peu affaibli, mais il était tout aussi sensible qu'à l'ordinaire...

Le quatrième jour, la faiblesse du membre inférieur droit avait tout à fait disparu... Le treizième jour, il avait recouvré ses forces et son appétit, se levait, marchait ; mais la paralysie de l'extrêmité supérieure droite était la même. En badinant avec un infirmier qui le pinçait, il s'aperçut que le côté gauche du corps était insensible. En observant le malade avec plus d'attention, on remarqua les phénomènes suivants : le membre inférieur gauche et la partie gauche du tronc avaient leur volume, leurs mouvements, leur agilité ordinaires ; mais on pouvait pincer, piquer, couper même la peau de toutes ces parties sans que le malade ressentît et témoignât la moindre douleur... Cette insensibilité existait

dans toute l'étendue de la jambe et de la cuisse gauches, sur tout le côté gauche de l'abdomen ; mais elle cessait brusquement en avant et en arrière, à la ligne médiane...

Vingt jours après son accident, cet homme sortit de l'hôpital, guéri de la plaie du cou ; mais le bras, l'avant bras, la main droites, étaient presque complétement paralysés ; et la partie gauche du corps, moins le membre supérieur, offrait l'insensibilité que nous venons de décrire. Cet état du malade a persisté..."

A la fin de son observation, OLLIVIER d'ANGERS, constate qu'il ne trouve aucune explication satisfaisante aux phénomènes observés et dit "ne pouvoir expliquer comment une blessure du côté droit de la portion cervicale de la moelle a pu produire l'abolition du sentiment dans toute la moitié gauche du corps".

Vingt années plus tard, BROWN-SEQUARD, par ses travaux physiologiques entrepris à partir de 1846, va permettre la compréhension des phénomènes observés par OLLIVIER d'ANGERS, en apportant la preuve expérimentale que les fibres conductrices des impressions sensitives s'entrecroisent dans la moelle épinière.

Voici, rapporté d'après les "Comptes Rendus de la Société de Biologie" de 1849, son exposé sur "la transmission croisée des impressions sensitives par la moelle épinière" :

"Dans la Séance du premier décembre 1849, nous avons montré un cochon d'Inde sur lequel la moitié

latérale droite de la moelle avait été coupée, sous les yeux de quelques membres de la Société. La section existait à la hauteur de la dixième vertèbre dorsale ; l'animal avait perdu beaucoup de sang. L'opération, faite dans une demi-obscurité avait été longue et très douloureuse. Dans de telles circonstances, il arrive ordinairement, que l'on trouve les deux membres postérieurs paralysés du mouvement volontaire et de la sensibilité pendant quelque temps après l'opération ; c'est ce qui eut lieu dans ce cas. Mais au bout de cinq à six minutes, le mouvement volontaire revint dans le membre postérieur gauche et la sensibilité dans le membre postérieur droit. Environ douze minutes après l'opération, la sensibilité était extrême dans le membre postérieur droit et nulle dans le membre postérieur gauche. L'autopsie fut alors faite, séance tenante, par Monsieur CLAUDE BERNARD, et la Société reconnut que la moitié latérale droite de la moelle était coupée transversalement à la hauteur indiquée.

SCHOPS, VAN DEEN et STILLING avaient parfaitement vu que le membre postérieur du même côté où l'on fait la section d'une moitié latérale de la moelle, ne perd pas sa sensibilité.

Au fait, nous ajoutons ceux qui suivent :

1°) - En général cette section amène une diminution momentanée de la sensibilité du membre postérieur correspondant.

2°) - Au bout d'un certain temps (3 à 15 minutes) après cette section, la sensibilité du membre postérieur correspondant paraît notablement augmentée.

3°) - Le membre postérieur du côté opposé à celui où la section est faite perd complétement ou en grande partie sa sensibilité.

La moelle épinière paraît donc avoir, au moins en partie, une action croisée quant à la transmission des impressions sensitives".

En 1853, BROWN-SEQUARD publie plusieurs observations cliniques de ce syndrome qu'il intitule "Syndrome d'hémiparaplégie spinale avec anesthésie croisée" et qui porte maintenant son nom.

Depuis, le Syndrome de Brown-Séquard est devenu classique et l'on ne compte plus le nombre de publications d'étiologies les plus diverses, sur ce sujet. Citons cependant certains auteurs qui s'y sont particulièrement intéressés et notamment :

VULPIAN - dans son "traité sur les Maladies de la Moelle" (1879)
- dans ses "Leçons sur la Physiologie du Système nerveux" (1866)
- dans l'article "MOELLE" du Dictionnaire Encyclopédique des Sciences Médicales.

RAYMOND - Dans ses "Leçons sur les Maladies du Système nerveux". (1893 à 1899)

Citons enfin, plus près de nous, THOYER, qui dans sa thèse de 1931 sur "le Syndrome de Brown-Séquard et les voies de sensibilité dans la moelle" rapporte 252 observations de ce syndrome, d'étiologies les plus diverses.

S E M I O L O G I E

D'après DEJERINE, dans son "Traité de Sémiologie des Affections du Système Nerveux" :

"Ce Syndrome, lorsqu'il est au complet, comprend les phénomènes suivants que l'on observe dans la portion du corps placée au-dessous du niveau de la lésion médulaire. Mais, et j'insiste sur ce fait, les troubles de la sensibilité peuvent être très variables d'un cas à l'autre selon l'extension en largeur et en profondeur de cette lésion.

I - Du côté correspondant à la lésion

1° - Paralysie du mouvement volontaire ; hémiplégie assez rarement ; le plus souvent hémiparaplégie.

2° - Perte du sens musculaire et des attitudes segmentaires.

3° - Diminution ou abolition de la sensibilité osseuse.

4° - Diminution ou abolition de la perception stéréognosique, quand la lésion siège dans la région cervicale.

5° - Hyperesthésie au toucher, au chatouillement, à la douleur, à la température ; en général, cette hyperesthésie ne dure pas très longtemps.

6° - Une zone d'anesthésie radiculaire plus ou moins étendue, correspondant au territoire cutané des racines postérieures lésées, et située exactement au-dessus de la limite supérieure de l'hyperesthésie.

7° - Une zone d'hyperesthésie plus ou moins marquée, surmontant encore la zone d'anesthésie.

8° - Une élévation absolue ou relative de la température par paralysie vaso-motrice dans les parties paralysées et souvent aussi dans les parties hyperesthésiées situées au-dessus de cette zone d'anesthésie.

II - Du côté opposé à la lésion

1° - Conservation parfaite des mouvements volontaires.

2° - Anesthésie au toucher, au chatouillement, à la douleur, à la température, dans les parties situées au-dessous de la lésion médullaire et élargissement des cercles de Weber. Cette anesthésie est assez souvent à type syringomyélique. La limite supérieure ne correspnd pas toujours à la distribution sensitive du segment lésé, mais bien à celle du deuxième ou du troisième segment sous-jacent.

3° - Intégrité complète du sens musculaire et des attitudes segmentaires, ainsi que la sensibilité osseuse.

4° - Une bande transversale peu étendue d'hyperesthésie à un faible degré, au-dessus des parties anesthésiées".

Certains détails sémiologiques méritent d'être soulignés :

-ainsi, et DEJERINE a insisté sur ce fait, la limite supérieure des troubles sensitifs, se trouve bien souvent située au-dessous du niveau correspondant à la lésion médullaire et ce de plusieurs segments.

- les topographies de la paralysie et de l'anesthésie sont variables suivant le siège en hauteur de l'hémilésion. Ainsi, pour RAYMOND, dans ses "Leçons sur les Maladies du Système Nerveux" (1896-1897), l'expression clinique d'un Syndrome de Brown-Séquard, est susceptible de réaliser quatre types principaux suivant le siège en hauteur de l'hémilésion :

1° - dans un premier type, la paralysie motrice est limitée au membre inférieur du côté de l'hémisection ; les troubles de la sensibilité ne remontent pas jusqu'à la racine des membres inférieurs : c'est ce qui se voit quand la moelle est entamée au niveau des vertèbres dorsales inférieures, en deçà de la neuvième.

2° - dans un second type, la paralysie motrice et les troubles sensitifs remontent au-dessus de la racine des membres inférieurs ; ils empiètent plus ou moins sur le tronc ; c'est ce qui se voit quand l'hémisection intéresse la moelle à un niveau qui correspond aux vertèbres dorsales moyennes et supérieures.

3° - un troisième type comprend les cas où les membres supérieurs et le thorax participent aux troubles sensitivo-moteurs ; cette éventualité se trouve réalisée quand la moelle est entamée à un niveau situé

au-dessus de la sixième vertèbre cervicale. En ce cas, on observe assez souvent, mais non toujours, des manifestations en rapport avec une paralysie du grand sympathique cervical et du nerf phrénique.

4° - j'ai rangé dans une quatrième et dernière catégorie, les cas où l'hémisection intéressait la moelle dans sa partie supérieure, immédiatement au-dessous de la protubérance occipitale. Dans ces cas-là, les troubles sensitifs et les troubles moteurs envahissent toute une moitié du corps, nuque et cou compris, et jusqu'à la face".

- enfin, ajoutons que les différents cas que l'on est à même d'observer sont loin d'avoir une symptomatologie toujours aussi complète, et qu'il y a lieu de soupçonner une hémilésion de la moelle, si l'expression clinique est dominée par ce double trait fondamental : hémiparalysie motrice et hémianesthésie superficielle croisées, la paralysie motrice siègeant du côté de la lésion.

E T I O L O G I E S H A B I T U E L L E S

THOYER, dans sa thèse de 1931 sur "le Syndrome de Brown-Séquard et les voies de sensibilité dans la moelle", rapporte 252 observations de syndrome de Brown-Séquard, d'étiologies les plus diverses, recueillies dans la littérature. Au chapitre "les causes du syndrome de Brown-Séquard", il note :

> "Les traumatismes sont la cause la plus fréquente du syndrome de Brown-Séquard. Par ordre viennent ensuite les tumeurs, la syphilis, des myélites de nature indéterminée. La tuberculose, la syringomyélie, la sclérose en plaques interviennent exceptionnellement.
> Sur 252 cas de syndrome de Brown-Séquard, 175 étaient dus à un traumatisme ; 7 pour 10 à peu près. 24 avaient pour cause la compression par une tumeur, 23 étaient d'origine syphilitique, soit pour les deux étiologies un cas sur 10 environ ; 19 fois il s'agissait d'une myélite de nature indéterminée".

I - LES TRAUMATISMES

Ils représentent la cause la plus fréquente du syndrome de Brown-Séquard.

La nature du traumatisme est variable ; il s'agit le plus souvent d'une plaie par balle ou par lame de couteau. Les traumatismes fermés sans fracture sont la règle ; avec fracture, la lame vertébrale fracturée comprimant la

moelle, ils sont exceptionnels.

La nature de la lésion répond en règle à une hématomyélie ou une myélomalacie. Et THOYER note à ce propos que "la section directe des fibres nerveuses par une balle ou une lame de couteau ne doit jamais être une lésion isolée : l'infiltration de sang se fait avec une si grande facilité dans la substance grise qu'une hématomyélie doit lui être fatalement associée". Exceptionnellement il peut s'agir d'un hématorrachis ou d'un fragment de lame vertébrale.

Signalons enfin que la sensibilité thermique et douloureuse est généralement plus atteinte que la sensibilité tactile dans ces étiologies traumatiques.

II - LES MYELITES

Elles représentent les causes médicales les plus fréquentes du syndrome de Brown-Séquard.

A - Myélites syphilitiques.

Elles représentaient, avant l'avénement de la pénicilline, à peine moins de la moitié de ces myélites.

B - Myélites funiculaires.

Elles reconnaissent de multiples étiologies : en particulier virale, toxique...

C - Affections médullaires plus rares.

- La Sclérose en Plaques peut donner un syndrome de Brown-Séquard. On ne la trouve que deux fois sur 252 cas ;

une observation est de CLAUDE, l'autre est d'OBSTANDER. Le dernier malade a guéri complétement en 15 jours ; l'existence de trois hémiplégies transitoires antérieures, les modifications du liquide céphalo-rachidien ont été chez lui les seules présomptions de Sclérose en Plaques. Celle-ci reste en tout cas une cause exceptionnelle". (THOYER)

- La tuberculose médullaire

- La syringomyélie

- La myélite optique subaigüe

- L'hématomyélie spontanée (en rapport le plus souvent avec une malformation vasculaire).

III - LES COMPRESSIONS DE LA MOELLE

A - Les tumeurs

Elles sont une cause fréquente du syndrome de Brown-Séquard. Elles sont le plus souvent extra-médullaires ; beaucoup plus rarement elles sont intra-médullaires.

"Lorsque le syndrome de Brown-Séquard est dû à une compression médullaire à marche lente, l'anesthésie du côté opposé à la lésion, s'établit en général dans l'ordre suivant :
anesthésie thermique, puis douloureuse, puis tactile". (DEJERINE)

B - Les affections du rachis

"Les maladies des vertèbres ne sont pratiquement jamais la cause d'un syndrome de Brown-Séquard. Ni dans la thèse récente de COSTE, ni dans celle de Mme SORREL-DEJERINE, on ne trouve d'observation de cancer vertébral ou de mal de Pott n'ayant lésé qu'un côté de la moelle". (THOYER)

Signalons exceptionnellement :

- le cancer vertébral
- l'arthrite vertébrale
- la tuberculose, la brucellose vertébrales.

LE SYNDROME DE BROWN-SEQUARD DANS LA SCLEROSE EN PLAQUES

SELON LA LITTERATURE

Dès 1873, (et rappelons-le, à cette date, les premières descriptions de la Sclérose en Plaques par CHARCOT et VULPIAN ont à peine 20 ans) dans une observation publiée dans les "Archives de Physiologie normale et pathologique", sur "deux cas de lésions scléreuses de la moelle épinière", TROISIER envisage, pour l'une des premières fois, le diagnostic de Sclérose en Plaques devant un syndrome de Brown-Séquard. Il avait été frappé en effet, par la ressemblance existant entre les lésions histologiques observées dans ses "deux cas de lésions scléreuses de la moelle épinière" et celles décrites dans la Sclérose en Plaques ; et il notait à ce propos :

> "Du point de vue anatomo-pathologique, cette lésion rappelle tout à fait par ses caractères morphologiques, un îlot de l'affection de la moelle épinière décrite sous le nom de Sclérose en Plaques... On serait presque autorisé pour toutes ces raisons, à supposer qu'il s'agit ici d'une forme anormale de la Sclérose en Plaques, si la marche et les signes de la maladie n'éloignaient de cette hypothèse, uniquement fondée sur l'anatomo-pathologie".

C'est sans doute à BABINSKI, dans sa thèse de 1885 sur l'"Etude anatomique et clinique sur la Sclérose en

Plaques", que l'on doit l'une des premières descriptions de Syndrome de Brown-Séquard dans la Sclérose en Plaques. Voici le résumé que BABINSKI donne de cette observation :

"L'histoire de cette malade (il s'agit d'une femme de 33 ans) se compose, comme on le voit, de nombreux épisodes ; mais on peut distinguer deux phases principales :

La première, d'une durée de 7 ans, est caractérisée essentiellement par des troubles moteurs et sensitifs localisés aux membres inférieurs, avec plusieurs alternatives d'amélioration et d'aggravation.

Elle est remarquable par les oscillations que les phénomènes morbides ont présentées. La malade qui jusqu'alors, avait joui d'une santé parfaite, est prise un jour de malaise, de vomissements ; elle se couche ; alors apparaissent des douleurs dans quelques articulations du membre inférieur droit, puis un affaiblissement et une raideur du même membre qui l'empêchent de marcher. Ces phénomènes durent deux mois, puis disparaissent complétement.

Pendant trois ans, santé parfaite.

Le membre inférieur droit se prend de nouveau...

Lorsque la malade rentre à l'hôpital, on constate de l'hémiparaplégie avec un certain degré d'anesthésie croisée. Il y a alors quelques alternatives en bien et en mal et, trois mois après l'entrée à l'hôpital, la malade sort très améliorée.

Quinze jours après, réapparition de l'hémiparaplégie avec anesthésie croisée... Puis affaiblissement très notable aux deux membres inférieurs. En

même temps apparaissent des phénomènes nouveaux, et la maladie entre dans la seconde phase...

Lorsque la malade était entrée à l'hôpital, Monsieur VULPIAN, se fondant sur ce que les phénomènes paralytiques observés au membre inférieur droit s'accompagnaient d'anesthésie du côté opposé, porta le diagnostic de plaque de sclérose siégeant dans la région lombaire dans le côté droit".

Faisant l'analyse d'une observation, "sur un cas de Syringomyélie présumée à forme de Sclérose en Plaques", dans ses "Leçons sur les Maladies du Système Nerveux", (1896), RAYMOND fait une revue des troubles sensitifs dans la Sclérose en Plaques. Il cite un auteur allemand, FREUND, qui a examiné avec un soin méticuleux l'état de la sensibilité chez 33 sujets qui présentaient les symptômes de la Sclérose en Plaques.
(FREUND - Ueber das Vorkommen von Sensibilitättsstörrungen, etc... - Archiv für Psychiatrie und Nervenkrank - 1890).

Aucun de ces auteurs ne cite la possibilité d'observer un Syndrome de Brown-Séquard dans la Sclérose en Plaques.

A l'occasion d'une autre observation parue dans ses "Leçons sur des Maladies du Système Nerveux", (1895), sur un "Syndrome de Brown-Séquard d'origine probablement syringomyélique", RAYMOND discute le diagnostic étiologique d'un syndrome de Brown-Séquard. Mais là non plus, il ne cite la Sclérose en Plaques.

Un peu plus tard, CLAUDE, dans la "Revue Neurologique de 1912, publie une observation remarquable de Syndrome de Brown-Séquard dans la Sclérose en Plaques ; "Sur un cas de Sclérose en Plaques avec astéréognosie, Syndrome de Brown-Séquard et inégalité des réflexes de défense".

Voici résumée, cette observation :

"Madame H..., 30 ans, ménagère, sans antécédents héréditaires dignes d'être rapportés, n'a pas fait de maladies importantes jusqu'à ces dernières années. Il y a 6 ans, elle eut une grippe à forme pulmonaire, assez grave, et qui laissa longtemps à sa suite de la toux et de l'expectoration. Dans la convalescence, elle souffrit de douleurs dans les membres inférieurs, douleurs sourdes, continues, gênant la marche, qui se prolongèrent plusieurs mois et disparurent sans reliquat. A la même époque, Madame H... devint enceinte ; elle accoucha d'un enfant, actuellement âgé de 5 ans, et très bien portant. Elle n'a pas eu d'autres grossesses.

En avril 1909, brusquement, elle fut atteinte de diplopie, en même temps que de céphalée, sensation de vertige ; elle eut même quelques évanouissements. Pas de troubles psychiques. Ces phénomènes persistèrent pendant 2 mois, ils disparurent peu à peu, mais en même temps apparut une diminution considérable de l'ouïe des deux côtés. Mais cette surdité disparut assez brusquement au bout d'un mois.

C'est peu de temps que la gêne de la marche se manifesta. La malade commença à trouver que ses jambes étaient lourdes, elle avait de la peine à

faire une longue course ; enfin, elle dut renoncer à sortir seule, parce qu'elle avait de l'instabilité, de la tendance à la titubation.

En octobre 1911, elle constata que sa main droite devenait malhabile. Elle ne pouvait tenir les objets familiers (cuillers, aiguille), parce qu'elle ne les sentait pas bien. Les sensations de chaud et de froid s'émoussèrent et la malade se brûla quelquefois. Toutefois ces troubles de la sensibilité disparurent après un mois et demi et ils revinrent, très atténués, que depuis 5 ou 6 mois.

A la main gauche, ces troubles apparurent un peu plus tard avec le même caractère de variabilité que pour la main droite...

Depuis 4 mois est apparu un tremblement de la main droite qui n'apparait que lorsque la malade veut saisir un objet. Enfin, elle prétend qu'un mois avant d'entrer à l'hôpital, elle aurait eu une anesthésie passagère sur le membre inférieur droit.

Depuis le 25 septembre, cette malade a été tenue en observation, et voici ce que nous avons pu constater.

Au point de vue de la motilité, dans les membres supérieurs, la force est diminuée d'une façon générale, mais tous les mouvements sont possibles, et la diminution de la force est plus accusée à droite qu'à gauche dans tous les segments. A droite seulement, on constate l'existence d'un tremblement intentionnel très net, ne se produisant qu'au moment de saisir un objet. Lorsque la main s'est emparée de l'objet, elle ne tremble plus, le tremblement ne

réapparaît que s'il s'agit de terminer l'acte d'une manière délicate : porter le verre à la bouche, placer une épingle sur une table, frotter une allumette contre la boite. Au tremblement s'ajoute comme je l'ai déjà indiqué souvent, un certain degré d'ataxie, car lorsque l'on propose à la malade de mettre le bout du doigt sur le bout du nez, elle ne réussit pas à exécuter cette petite manoeuvre, et si l'on soutient son bras pour supprimer le tremblement suivant la manoeuvre que j'ai indiquée, on voit que la direction du mouvement est troublée. A gauche, il n'existe pas de tremblement intentionnel, mais l'ataxie quoique moins accusée, existe également. L'écriture tremblée et irrégulière de la malade met encore en relief son tremblement et son ataxie.

Les membres inférieurs présentent des troubles moteurs plus accusés. La marche est lente, pénible, hésitante ; on note un certain degré de titubation et d'instabilité. La stabilité debout ne peut être assurée que par l'écartement des pieds, enfin le phénomène de ROMBERG est des plus nets. Aussi la malade se tient-elle souvent avec une canne ; elle détache difficilement le pied du sol dans la marche, elle se retourne avec difficulté, le moindre mouvement brusque risque de la faire tomber, les chutes sont fréquentes d'ailleurs, enfin, elle prétend être entraînée du côté droit. L'étude de la force musculaire montre que du côté droit, la flexion et l'extension du pied sont diminuées, de sorte que le pied est presque ballant, la flexion et l'extension de la jambe sont également diminuées, mais à un moindre degré ; à la cuisse, les mouvements sont mieux conservés

le pied peut être élevé au-dessus du plan du lit, mais à vingt centimètres au plus et pendant peu de temps. Du côté gauche tous les mouvements sont possibles ; mais la force est un peu diminuée. On constate une hypotonie très accusée à l'articulation de la hanche des deux côtés, moins facile à démontrer aux autres articulations. Il n'y a pas de modifications des réactions électriques dans les muscles parésiés. Pas de troubles des sphincters.

Les réflexes tendineux sont inégaux. Le rotulien droit et l'achiléen de ce côté sont forts. Il existe du clonus très net de ce côté, pas de danse de la rotule. A gauche, les reflexes tendineux sont moins forts, il n'y a pas de clonus ou à peine une ébauche parfois. Le réflexe plantaire de l'orteil se fait manifestement en extension à droite, en flexion à gauche.

Aux membres supérieurs, du côté droit, les réflexes du radius, du cubitus et olécranien sont presque abolis , à gauche, ils sont faibles, mais un peu plus accusés.

Les réflexes cutanés de l'abdomen sont abolis des deux côtés.

Il n'y a plus de troubles auditifs ni oculaires. Le fond de l'oeil est normal, mais il reste un léger degré de nystagmus.

La ponction lombaire a montré l'absence de lymphocytose, de très minimes quantités d'albumine ; la réaction de Wassermann a été négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. La pression du liquide mesurée avec notre manomètre était de

16 centimètres dans la position couchée (chiffre normal).

En présence de ces symptômes et en tenant compte de l'évolution si particulière de la maladie, nous pensons que le diagnostic de Sclérose en Plaques est le seul qui puisse être posé. Ceci admis, il nous reste à analyser un certain nombre de troubles qui apportent une note nouvelle dans le tableau clinique

1° - Troubles de la sensibilité aux membres supérieurs. Astéréognosie .

2° - Troubles de la sensibilité aux membres inférieurs. Syndrome de Brown-Séquard.

Aux membres inférieurs, nous trouvons une répartition spéciale des troubles de la sensibilité, qui montre que nous sommes en présence d'un Syndrome de Brown-Séquard

Nous avons déjà signalé que les modifications de la motilité des divers segments n'existent que sur le membre droit, qui présente également l'exagération des reflexes et le phénomène de l'extension de l'orteil. La sensibilité n'est au contraire troublée objectivement que sur le nombre inférieur gauche. Certes, la malade accuse des douleurs sourdes de temps en temps au niveau des deux genoux surtout, et parfois des irradiations douloureuses jusque dans les pieds, mais ces phénomènes sont souvent plus accusés à gauche sous la forme d'engourdissement douloureux dans le mollet.

L'exploration de la sensibilité cutanée montre l'absence de toute altération du côté droit
A gauche, la sensibilité est troublée dans ses différents modes. La sensibilité tactile est diminuée sur toute l'étendue du membre, parfois même le pinceau n'est pas senti ; il existe toutefois une zone répondant à la face externe de la jambe et au dos du pied où le contact est perçu Le trouble de la sensibilité remonte sur la moitié gauche de l'abdomen jusqu'aux dernières côtes environ. La sensibilité à la piqûre est modifiée dans le même territoire ; la piqûre ne provoque pas une sensation douloureuse, mais une sensation de contact, sauf sur le dos du pied (territoire de SI) où elle est bien perçue
Enfin la sensibilité thermique est très troublée, le plus souvent le chaud n'est pas distingué du froid, sauf sur le dos du pied et parfois la face externe de la jambe. Au niveau de l'abdomen, la sensation du froid est très douloureuse, provoque des mouvements reflexes, mais n'est pas reconnue. La limite supérieure du trouble de la sensibilité thermique remonte à un travers de doigt plus haut que la limite de l'insensibilité à la douleur. Il n'y a pas de véritable zone d'hyperesthésie en bande à la limite supérieure de l'anesthésie. Du côté droit on ne trouve pas de bandes d'hypo et d'hyperesthésie. Enfin, la sensibilité profonde n'est pas altérée du côté opposé, sur le membre droit ; contrairement à la notion classique, la sensibilité articulaire paraît peu troublée à droite comme à gauche ; quelque fois la malade fait des erreurs, mais de nombreux examens nous permettent de dire qu'en général la notion de

position est assez bien conservée à droite comme à gauche. En revanche, la sensibilité osseuse est altérée ; les vibrations du diapason ne sont perçues sur les os des deux membres, non plus que sur le bassin et les vertèbres inférieures".

Quelques années plus tard, sous le titre "Sur une forme bénigne du syndrome de Brown-Séquard", GOLDFLAM publie dans la Revue neurologique de 1919, cinq observations de syndrome de Brown-Séquard qu'il classe comme une forme clinique de myélite funiculaire. A l'occasion du diagnostic différentiel, il passe en revue les différentes causes du syndrome de Brown-Séquard : syphilis, tumeurs médullaires... et il insiste notamment sur la Sclérose en Plaques. Voici ce qu'il note à propos de cette affection :

"Il y a peu de lésions aussi atypiques dans leurs formes, ayant des expressions cliniques aussi variées et présentant autant de difficultés de diagnostic que la Sclérose en Plaques (Sclérosis multiplex). OPPENHEIM insiste à juste titre sur la richesse de syndromes que provoque cette maladie. Les cas qui pendant fort longtemps se présentaient sous la forme du syndrome de Brown-Séquard et simulaient même tout à fait une tumeur de la moelle (NONNE) sont connus..."

Et plus loin, il ajoute :

"Comme il a été signalé plus haut, la Sclérose en Plaques affecte parfois une forme de Brown-Séquard ; il faut le souligner d'autant plus que cette maladie a des rémissions qui peuvent simuler

parfois la guérison. Mais le diagnostic différentiel ne présentera pas de difficultés en dépit de cela. Parmi la richesse de formes de la Sclérose en Plaques, -cette forme est des plus rares et si elle se rencontre à l'état pur, ce n'est que pour une durée très courte, -le plus souvent il y a déjà des symptômes du côté des membres inférieurs et des yeux, ou bien il y a des signes qui prouvent que la lésion diffuse".

"La Sclérose en Plaques, dit OPPENHEIM, ne passe pas sa vie à former un seul foyer à une hauteur déterminée de la moelle".

Lors du rapport sur la Sclérose en Plaques, publié dans la Revue neurologique de 1924, O. VERAGUTH, de Zurich, est le seul à signaler que la Sclérose en Plaques puisse parfois débuter par un syndrome de Brown-Séquard. Voici ce qu'il écrit :

"Le diagnostic différentiel le plus difficile me paraît être celui entre la Sclérose en Plaques et certaines formes de myélite à développement insidieux, sans hyperthermie. On a d'ailleurs décrit des cas où le tableau clinique d'une myélite transverse a précédé pendant longtemps les autres symptômes d'une Sclérose en Plaques. Celle-ci a parfois aussi débuté avec l'aspect d'un syndrome de Brown-Séquard."

Mais ALAJOUANINE, dans son rapport sur "Les Troubles sensitifs de la Sclérose en Plaques", au trente-troisième Congrès des Aliénistes et Neurologistes de France et des pays de langue française, de Barcelone, en 1929, ne cite à aucun moment la possibilité d'observer un syndrome de Brown-Séquard dans cette maladie.

THOYER, dans sa thèse de 1931, sur "Le Syndrome de Brown-Séquard et les voies de sensibilité dans la moelle", rapporte 252 observations de syndrome de Brown-Séquard recueillies dans la littérature. Il en cite deux dont l'étiologie est la Sclérose en Plaques. L'une est de CLAUDE (c'est celle que nous avons citée plus haut) ; l'autre d'OBSTANDER (mais pour cet auteur, il ne donne aucune référence, et nous n'avons pu retrouver cette observation).

Dans la Revue Neurologique d'Août 1939, est rapportée une observation publiée à la Société de Neurologie de Varsovie par Melle H. JOZ et M. WOLFF (Service neurologique de l'hôpital Czyste à Varsovie) : "Sur un cas de Sclérose en Plaques à symptomatologie peu commune". Voici cette observation :

> "La malade âgée de 43 ans entre dans le Service pour une paralysie périphérique du facial gauche, affaiblissement musculaire du membre inférieur gauche, anesthésie au membre inférieur droit et troubles sphinctériens. A l'examen, on découvre à partir de D7, à droite, un syndrome de Brown-Séquard typique, une parésie du membre inférieur gauche, une spasticité des réflexes et un arrêt du lipiodol à la

hauteur de la vertèbre D11.

En peu de jours, le lipiodol est descendu par gouttes complétement, permettant d'exclure une tumeur ; les symptômes de Brown-Séquard ont rétrocédé ; la spasticité des reflexes est restée invariable ; le signe de Rossolimo a même paru plus accusé.

La paralysie du facial, comme signe initial d'une Sclérose disséminée, est rare (décrite par OPPENHEIM, NONNE, SCHAEFFER). Le syndrome de Brown-Séquard est aussi rare, quoique OPPENHEIM et récemment BRICKNER, aient noté des épisodes passagers et pour cette raison souvent inaperçus, d'un Brown-Séquard typique. Notre cas est intéressant par ce fait que le syndrome de Brown-Séquard s'est développé sous nos yeux et a disparu en peu de temps.

L'arrêt du lipiodol parait tenir à des adhérences légères qui ont cédé".

Quant à ALBARANES, dans sa thèse de 1962 faite sous la direction de Mr. BONDUELLE à l'hôpital St. Joseph, sur les "Aspects cliniques et évolutifs de la Sclérose en Plaques. Pronostic fonctionnel et vital. Etude de 145 cas", il note 5 fois un Syndrome de Brown-Séquard.

Il apparait donc, d'après ces quelques observatiosn de la littérature et notre observation personnelle, que la Slérose en Plaques peut réaliser le tableau d'un syndrome de Brown-Séquard typique.

Mais ce fait reste exceptionnel.

Par contre, on trouve dans la littérature, moins souvent certes que l'étiologie traumatique ou tumorale, mais chez de nombreux auteurs, des observations de syndrome de Brown-Séquard attribué à des myélites indéterminées, d'autres dont l'étiologie reste inconnue.

Nous-mêmes avons observé le cas suivant :

La petite L... Laure, 7 ans, entre le 16 novembre 1968 dans le Service du Professeur VILLEY, adressée pour paralysie du membre inférieur gauche.

Le 16 au matin, alors qu'elle allait parfaitement bien la veille, l'enfant s'est réveillée avec une impotence fonctionnelle de la jambe gauche rendant la marche impossible.

Dans les antécédents, on retient : eczéma de la face à 3 ans ; rougeole à 5 ans ; vaccination anti-poliomyélitique faite normalement avec rappel en 1965. Il y a environ quatre mois, l'enfant aurait ressenti une brusque gêne à la marche dans sa jambe gauche, qui a disparu spontanément en quelques jours. Il n'y a aucune notion de traumatisme récent ou ancien.

A l'examen, le 16 novembre 1968 :

- la station debout et la marche sont impossibles.
- au membre inférieur gauche, on constate :
  - une diminution globale de la force musculaire prédominant sur l'extrêmité du membre.
  - une hypertonie de type pyramidal
  - des réflexes rotulien et achilléen vifs ; le rotulien est diffusé à droite avec réponse controlatérale des adducteurs.

- un signe de Babinski
- l'absence de troubles de la sensibilité profonde et superficielle.

- au membre inférieur droit :
  - la force et le tonus musculaires sont normaux.
  - il n'y a pas de troubles de la sensibilité profonde.
  - la sensibilité tactile est parfaitement conservée ; par contre il existe une anesthésie complète de la sensibilité thermo-algésique, dont la limite supérieure se situe en D5 : il existe donc une dissociation syringomyélique de la sensibilité.
- les réflexes cutanés abdominaux sont abolis à gauche. Il n'y a pas de troubles de la miction.
- le reste de l'examen neurologique est normal :
  - il n'y a pas de troubles cérébelleux.
  - l'examen des paires craniennes est normal.
  - le fond d'oeil est normal.

Nous sommes donc en présence d'un Syndrome de Brown-Séquard typique avec dissociation syringomyélique de la sensibilité du côté droit.

L'état général est excellent ; il n'y a pas de fièvre ; l'examen clinique du rachis est normal.

Voici les résultats des examens complémentaires que nous avons pratiqués :

- l'examen radiologique du rachis est normal dans sa totalité.
- l'épreuve manométrique de Queckenstedt-Stookey est normale.

- le liquide céphalo-rachidien a la formule suivante : 3 lymphocytes/mm3 - 0,15 g/l d'albumine - benjoin colloïdal : 00002 21100 00000 0 (avec B.W. négatif) - électrophorèse des protéines : albumine 57 % - alpha 1 + alpha 2 globulines = 7 % - béta-globulines = 27 % - gamma-globulines = 9 %.

Au cours de l'hospitalisaiton qui va durer cinq semaines, nous allons assister à une récupération très lente et incomplète de la force musculaire du membre inférieur gauche, cette récupération portant sur la racine du membre alors que le déficit de l'extrémité reste important.

A la sortie du Service, le 21 décembre 1968, la marche est possible, mais l'enfant se sert surtout de sa racine pour projeter son membre inférieur gauche en avant. A droite, l'anesthésie de la sensibilité thermo-algésique reste complète ; sa limite supérieure en D5 ne s'est pas modifiée.

Nous revoyons la petite L... Laure le 17 février 1969.

La marche s'est peu améliorée après deux mois de rééducation.

Du côté gauche, il existe un début d'atrophie des muscles du membre inférieur, surtout visible au niveau du quadriceps ; les réflexes ostéotendineux restent vifs et polycinétiques ; il y a toujours un signe de Babinski ; les cutanés abdominaux restent abolis.

A droite, persiste l'anesthésie à la température et à la douleur, dont la limite supérieure se situe maintenant en D10.

Le reste de l'examen neurologique est normal. Les radiographies du rachis sont normales. La formule du liquide céphalo-rachidien est la suivante : 2 lymphocytes/mm3 - 0,12 g/l d'albumine - benjoin colloïdal . 00000 11100 00000 0.

Nous revoyons Laure le 19 septembre 1969.

Elle a fait peu de progrès. Elle steppe fortement à la marche avec sa jambe gauche. Elle se plaint depuis 2 à 3 mois de troubles urinaires à type de mictions impérieuses.

A gauche, persistent un signe de Babinski, des réflexes rotulien et achilléen vifs et polycinétiques ; il existe une atrophie nette du quadriceps ; les réflexes cutanés abdominaux sont présents mais plus faibles qu'à droite.

A droite, il n'existe plus aucun trouble de la sensibilité thermo-algésique, sauf une petite zone à la face externe de la jambe.

Le reste de l'examen neurologique est normal.

Nous revoyons cette petite le 12 février 1970.

Les troubles de la sensibilité thermo-algésique ont complétement disparu du côté droit.

A gauche, persistent un déficit moteur du membre inférieur portant principalement sur le pied et la jambe, une atrophie nette du quadriceps, des réflexes rotulien et achilléen vifs et polycinétiques, un signe de Babinski.

Faute d'arguments cliniques et biologiques décisifs, le diagnostic étiologique de ce Syndrome de Brown-Séquard

reste incertain.

Rappelons brièvement les faits : survenue brutale, en dehors de tout traumatisme, chez une petite fille de 7 ans, à l'état général parfaitement conservé, d'un Syndrome de Brown-Séquard typique. Evolution lentement régressive et incomplète de la symptomatologie : disparition des troubles de la sensibilité thermo-algésique du membre inférieur droit au bout de 18 mois, mais persistance d'un déficit moteur du membre inférieur gauche prédominant sur l'extrêmité, avec amyotrophie nette. La biologie du liquide céphalo-rachidien restant normale depuis le début de la maladie.

C O N C L U S I O N

Nous rapportons une observation dans laquelle une poussée de Sclérose en Plaques, apparue chez une jeune femme au cours d'une grossesse, s'est traduite par un syndrome de Brown-Séquard très typique.

Les recherches que nous avons faites à cette occasion dans la littérature nous ont appris que notre cas n'était pas isolé. Mais le syndrome de Brown-Séquard apparaît comme très rare au cours de la Sclérose en Plaques, et la Sclérose en Plaques vient bien après les traumatismes et les tumeurs dans l'étiologie du syndrome de Brown-Séquard.

L'installation rapide du syndrome de Brown-Séquard et sa régression remarquable, plaident en faveur de la Sclérose en Plaques. Mais il est nécessaire, pour affirmer ce diagnostic, de posséder d'autres arguments cliniques (en particulier, notion d'épisodes neurologiques régressifs antérieurs) et biologiques (benjoin colloïdal, augmentation significative du taux des gamma-globulines du liquide céphalo-rachidien).

Une revue générale des faits rapportés dans la littérature ancienne et récente montre qu'un certain nombre de syndromes de Brown-Séquard restent, au point de vue étiologique, impossibles à classer. Le diagnostic de "myélite" ou de "syphilis médullaire" était trop souvent porté jadis sans preuve précises. Celui d'hématomyélie, au contraire, n'est peut être pas assez souvent invoqué. Il nous semble, de toute façon, important de souligner qu'un syndrome de Brown-Séquard survenant en l'absence

de traumatisme n'indique pas toujours une tumeur, et que devant un syndrome de Brown-Séquard, il faut savoir penser à la Sclérose en Plaques, malgré la rareté de cette éventualité.

BIBLIOGRAPHIE

ALAJOUANINE Th.

Les troubles sensitifs de la Sclérose en Plaques Rapport au trente-troisième Congrès des Aliénistes et Neurologistes de France et des pays de langue française - Barcelone, 21-26 mai 1929.

ALBARANES R.

Aspects cliniques et évolutifs de la Sclérose en Plaques. Pronostic fonctionnel et vital. Etude de 145 cas - Thèse de Marseille, 1962.

BABINSKI J.

Etude anatomique et clinique sur la Sclérose en Plaques - Thèse de Paris, 1885.

BERGOUIGNAN et LOISEAU

Formes cliniques de la Sclérose en Plaques - Encyclopédie médico-chirurgicale, 17074, A 10.

BONDUELLE.

Etude statistique de 145 cas de Sclérose en Plaques Semaine des hôpitaux, 14 décembre 1962, n° 68.

BOUICLI.

Anomalies et formes frustes de la Sclérose en Plaques Thèse de Paris, 1883.

BROWN-SEQUARD.

Recherches et expériences sur la physiologie de la moelle épinière - Thèse de Paris, 1846.

-Expériences sur les plaies de la moelle épinière - Comptes rendus de la Société de Biologie, 1849 - 1850 - 1851.

- Recherches expérimentales sur la voie de transmission

des impressions sensitives dans la moelle épinière - Académie des Sciences, 23 juillet, 27 août, 24 septembre 1855.

- Nouvelles recherches sur le trajet des diverses espèces de conduction d'impressions sensitives dans la moelle épinière - Archives de Physiologie, 1868, p. 610, 625, 716-724 ; 1869, p. 236-250 et 693-698.

- Recherches sur la transmission des impressions de tact, chatouillement, douleur, température, contractions, dans la moelle épinière - Journal de la Physiologie de l'homme et des animaux, 1863, T. 16.

CHARCOT.

Diagnostic des formes frustes de la Sclérose en Plaques -
Gazette médicale de Paris, 8 janvier 1878 ; Progrès médical, 1879, n° 6 ; Progrès médical, 1891, n° 11.

- Hémiparaplégie déterminée par une tumeur qui comprimait la moitié gauche de la moelle épinière - Archives de Physiologie, 1869, p. 291-295.

CHARCOT et GOMBAULT.

Note sur un cas de lésions disséminées des centres nerveux observées chez une femme syphilitique. Archives de Physiologie, 1873, p. 143-156.

CLAUDE H.

Sur un cas de Sclérose en Plaques avec astéréognosie, Syndrome de Brown-Séquard et inégalité des reflexes de défense - Revue neurologique, 1912, T. 2, n° 24, p. 744-750.

- Précis des maladies du système nerveux, Paris.

DEEN (Van)

Traités et découvertes sur la physiologie de la moelle épinière - Leyde, 1841.

DEJERINE J.

Sémiologie des affections du système nerveux

DEJERINE J. et André THOMAS

Maladies de la moelle épinière - Nouveau traité de Médecine et de Thérapeutique de GILBERT et THOINOT, 1909, p. 149

- Un cas d'hémiparaplégie avec anesthésie croisée . syndrome de Brown-Séquard suivi d'autopsie - Archives de Physiologie, Juillet 1898.

DIDE.

Syndrome de Brown-Séquard évoluant rapidement vers la guérison fonctionnelle - Revue neurologique, 1917, T.I., p. 514-515.

EGGER.

Un cas de syringomyélie unilatérale avec le syndrome de Brown-Séquard ; hémianesthésie croisée de la face et du corps ; étude sur le parcours des vaso-moteurs dans la moelle - Revue neurologique, 1905, p. 653-656.

FODERA.

Recherches expérimentales sur le système nerveux - In Journal de Magendie, 1823.

FREUND

Ueber das Vorkommen von Sensibilitättsstörrungen, etc. . - Archiv für Psychiatrie und Nervenkrank, 1890, T.22, fasc. 2 et 3, p. 317-388.

GERAUD J.

Aspects cliniques et évolutifs de la Sclérose en Plaques - Revue du Praticien, T. 12, n° 5, 11 février 1962.

GOLDFLAM.

Sur une forme bénigne du syndrome de Brown-Séquard Revue neurologique, 1919, p. 673-697.

GRASSET.

Les centres nerveux - p. 69-73.

GRASSET et RAUZIER

Traité des maladies du système nerveux - T.I., p. 735, Paris 1894.

GUILLAIN G.

Syndrome de Brown-Séquard - Revue neurologique, 1912, p. 625-632.

- Rapport sur la Sclérose en Plaques - Revue neurologique, 1924, p. 648-683.

GUILLAIN G., THEVENARD A. et GARCIN R.

Myélite cervicale ayant déterminée un syndrome de Brown-Séquard. Etude de son évolution depuis 5 années Revue neurologique, 1903, p. 241-247.

HINDS HOWELL.

Two cases of disseminated Sclerosis with acute posterior column lesions - Brain, 1925, p. 147.

JOZ H. et WOLFF M.

Sur un cas de Sclérose en Plaques à symptomatologie peu commune - Revue neurologique, 1939, T. 72, n° 2, p. 178-179.

LEPINE F.

Syndrome de Brown-Séquard et syphilis spinale - Revue de Médecine, 10 décembre 1903, p. 1014.

LEYDEN.

Traité clinique des maladies de la moelle épinière. Paris 1979.

LHERMITTE F.

Les leucoencéphalites - Paris 1950.

LHERMITTE F., et GAUTIER J.C.

A propos des aspects cliniques de la Sclérose en Plaques - Congrès de Rome, 1961.

MAC ALPINE, COMSTON et LUMSDEN

Sclérose en Plaques - Livingstone Edt, Edimbourg.

MARIE P.

Leçons sur les maladies de la moelle - Paris, 1892.

MARIE P., BOUTTIER et MATHIEU

Remarque à propos de la guérison d'un syndrome de Brown-Séquard - Revue neurologique, 1921, p. 977.

MARQUEZY.

La Sclérose en Plaques. Etude clinique, biologique, étiologique et expérimentale - Thèse de Paris, 1924.

OLLIVIER d'ANGERS.

Traité de la moelle épinière et de ses maladies - Paris 1827.

OPPENHEIM.

Zur Brown-Sequardschen Lähmung - Arch. F. an und psych, 1900. Supplement band.

PILTZ J.

Quelques remarques sur les troubles de la sensibilité dans la Sclérose en Plaques - Revue neurologique, 1924, T.I., n° 6, p. 699.

RAMON D.L.

Conférences de clinique médicale pratique - Septième série, p. 113.

RAYMOND F.

Syndrome de Brown-Séquard d'origine probablement syringomyélique - Leçons sur les maladies du système nerveux, 1894-1895, première série, p. 315-326.

- Sur un cas de syringomyélie présumée à forme de Sclérose en Plaques - Leçons sur les maladies du système nerveux, 1895-1896, deuxième série, p. 516-557.

- Troubles objectifs de la sensibilité dans la syringomyélie et dans la Sclérose en Plaques - Leçons sur les maladies du système nerveux, 1898-1899, cinquième série, p. 472-496.

- Sur les formes atypiques de la Sclérose en Plaques. Leçons sur les maladies du système nerveux, 1898-1899 cinquième série, p. 389-405.

- Sur certaines modalités cliniques de la Sclérose en Plaques - Leçons sur les maladies du système nerveux, 1898-1899, cinquième série, p. 362-388.

- Syndrome de Brown-Séquard - Clinique des maladies du système nerveux, 1896, T.I.

ROGER H.

A propos des troubles sensitifs de la Sclérose en Plaques. Formes et épisodes astéréognosiques - Revue neurologique, 1924, T.I. p. 700-703.

SCHOPS.

Meckle's Archiv, 1827.
- Journal complémentaire des Sciences médicales, T. 30, p. 114, avril 1828.

SEGUIN E.L.

Cas de lésion probable de la moitié latérale droite de la moelle épinière, dans la région cervicale inférieure, ayant produit de l'anesthésie d'un côté et de la paralysie de l'autre - Archives de physiologie normale et pathologique, n° 2, mars 1870.

Mme SORREL-DEJERINE

Contribuiton à l'étude des paraplégies pottiques - Thèse de Paris 1925.

SOUQUES A.

Rapport sur la Sclérose en Plaques - Revue neurologique, 1924, T.I., n° 6, p. 684-687.

SOUQUES A. et MIGNOT.

Syndrome de Brown-Séquard avec dissociation syringomyélique de la sensibilité (voies de la sensibilité dans la moelle épinière) - Revue neurologique, 1913, T.I., p. 509-516.

STILLING

Untersuchungen über die functionnen des rückenmarks und der nerven - Lezpzig, 1842.

STRANSKY E. et WALDSCHUTZ J.K.

L'aspect clinique de la Sclérose en Plaques - Vienne 1951.

THOYER G.

Le syndrome de Brown-Séquard et les voies de sensibilité dans la moelle - Thèse de Paris, 1931.

TROISIER

Note sur deux cas de lésion scléreuse de la moelle épinière - Archives de physiologie normale et pathologique, 1873, T.5, p. 716-723.

VERAGUTH O.

Rapport sur la Sclérose en Plaques - Revue neurologique, 1924, T.I., n° 6, p. 639.

VINCENT CL.

Sur les troubles de la sensibilité et sur l'exagération des reflexes de défense dans les formes paraplégiques de la sclérose en Plaques. De leur valeur diagnostique - Revue neurologique, 1924, T.I., n° 6, p. 704-706.

VULPIAN.

Article MOELLE - Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales, T.8., deuxième série, p. 343-604.
- Maladies de la moelle - Paris 1879.
- Note sur la Sclérose en Plaques de la moelle épinière - Union Médicale, 1886, p. 459, 475, 507 et 541.

Vu, le Président de Thèse :

Vu et permis d'imprimer :

Le Doyen de la Faculté Mixte
de Médecine et de Pharmacie de
CAEN